

# Tumor maligno de vaina nerviosa periférica, la cruda realidad

Autores: Maider Uribe Isado, Javier Huarte Blazquez, Irati Barragan Gezuraga, Miren Gamiz Ugarte, Javier Gonzalez Acha

## OBJETIVO

El objetivo es presentar la evolución de un caso de tumor maligno de vaina nerviosa periférica (TMVNP). Un tumor poco frecuente que generalmente se asocia a neurofibromatosis tipo I.

## MATERIAL Y MÉTODOS

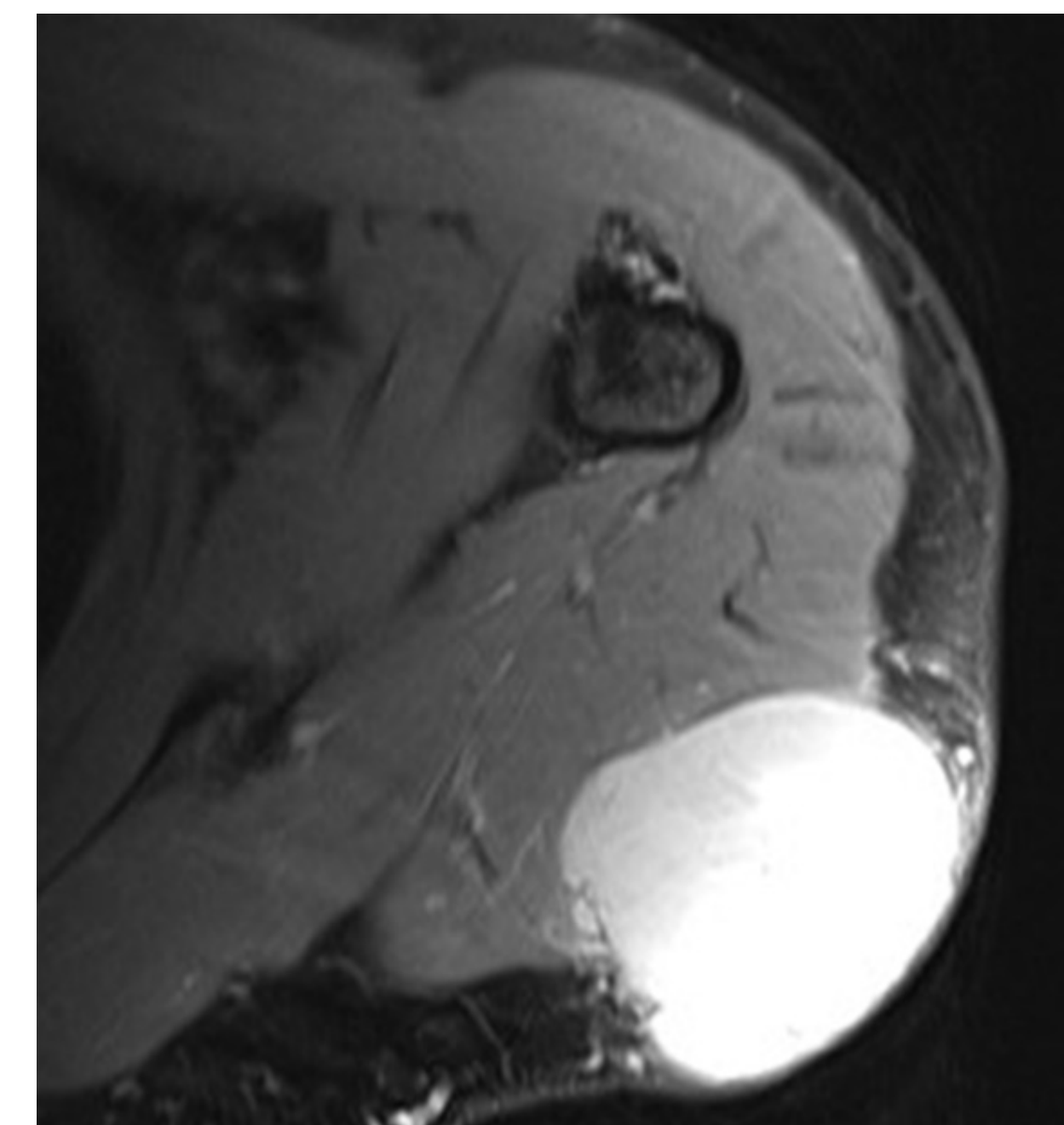
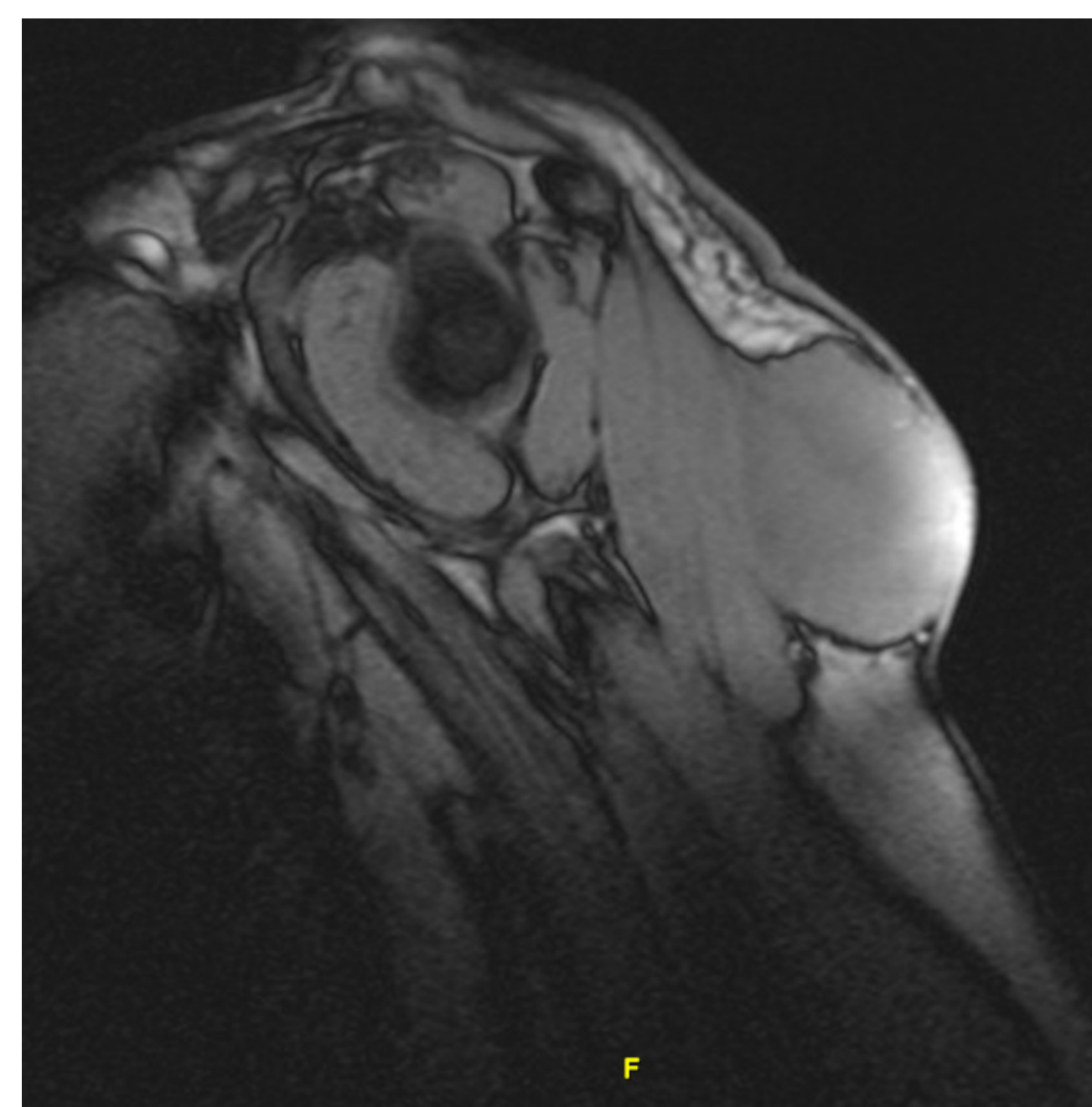
Se realiza el seguimiento de un varón de 45 años con neurofibromatosis tipo I que en marzo 2016 es valorado por presentar una tumoración de crecimiento rápido en zona deltoidea izquierda, con movilidad completa, dolor ocasional, sin exudado, ni fiebre.

La RMN muestra una masa sólida de 4,8x6,3x6 cm en tejido celular subcutáneo de la región posterior del hombro sin características de neurofibroma típico.

Se realiza biopsia con aguja trucut con resultado de tumoración mesenquimal fusocelular maligna compatible con TMVNP y TAC de estadiaje sin signos de diseminación tumoral.

Se interviene quirúrgicamente procediéndose a la exéresis en bloque de piel, tejido celular subcutáneo más vientres posterior y medio del deltoides y se realiza cobertura del defecto con un colgajo miocutáneo de dorsal ancho.

El estudio anatomopatológico confirmó TMVNP grado 3 indicándose radioterapia local.



## RESULTADOS

En el postoperatorio el paciente clínicamente evolucionó favorablemente con una buena movilidad de hombro y sin dolor.

Durante el seguimiento se aprecia pequeña tumoración cercana a zona intervenida, confirmándose neurofibroma intraneural sin evidencia de malignidad tras biopsia escisional en octubre 2016.

En 2017 aparecen metástasis pulmonares en hemitórax izquierdo y en 2018 en glándula suprarrenal izquierda, precisando cirugía de resección de ambas metástasis.

Posteriormente progresión tumoral mediastínica y abdominal. En 2019 se inicia quimioterapia paliativa, siendo éxitus en agosto 2021.

## CONCLUSIONES

El TMVNP es una patología rara que hay que sospechar ante la aparición o crecimiento de una tumoración en un paciente con neurofibromatosis tipo I.

Es importante diagnosticar en estadios tempranos, ya que es una lesión maligna de alto grado, con alto riesgo de recidiva local y a distancia, por lo que durante el seguimiento precisa controles locales con RMN y a distancia con TAC torácico.

A pesar de la cirugía, la radioterapia y la quimioterapia adyuvante, tiene muy mal pronóstico.

Conflictos de intereses: No